

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Raymonde PIAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 1^{er} Juillet 1925, à Vihiers (Maine-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 1960

**Contribution à l'étude des dissociations
auriculo-ventriculaires congénitales isolées**

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1960

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Raymonde PIAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 1^{er} Juillet 1925, à Vihiers (Maine-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 1960

Contribution à l'étude des dissociations
auriculo-ventriculaires congénitales isolées

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : LÉON BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaud</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) :	
BROUET (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
DREYFUS (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.* ; MM. ABELANET (R.); BUSSER (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.* ; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.* ; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.* ;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.* ; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.* ;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBEY (M.);
SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.);
ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOIVIN (P.); CROSNIER (J.);
HARTMANN (L.); LÉPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.);
POUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.);
BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.);
COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.);
LESOBRE (R.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.* ;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.), *m. conf.*, *pr. s. ch.* ; GREMY (F.), *m. conf.* ; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phthisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).

Psychiatrie : M. PICHOT (P.).

Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).

Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).

Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHE (J.).

Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).

Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).

Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
 Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
 Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
 Conservateur du Musée d'Histoire de la
 Médecine M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
 Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
 QUIÉVREUX (E.)

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises
 dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres
 à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA SŒUR

A MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui a bien voulu accepter la présidence
de cette thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expression de notre pro-
fonde gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR SALET

Médecin de l'Hôpital Bretonneau

*Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse
et dont l'enseignement et l'accueil que nous
avons reçus dans son Service nous ont été
d'un grand réconfort.*

*Qu'il trouve ici l'expression de notre très
profonde gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERKMAN

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Chef de Clinique à la Faculté

*Qui nous a guidé au cours de ce travail
et dont les conseils nous ont été une aide
précieuse.*

Qu'il en soit bien vivement remercié.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR DE GRACIANSKI

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ AMELINE

MONSIEUR LE DOCTEUR MOUSSOIR

MONSIEUR LE DOCTEUR JAMAIN

MONSIEUR LE DOCTEUR LAUNAY

MONSIEUR LE DOCTEUR SÉNÉCHAL

MONSIEUR LE DOCTEUR SALET

*En témoignage de ma profonde gratitude
pour leur enseignement.*

INTRODUCTION

Les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales isolées se définissent par un certain nombre de critères :

- 1° Trouble congénital.
- 2° Bloc complet, définitif, mis en évidence par l'électrocardiogramme, correspondant à un substratum anatomique bien connu qui est l'interruption du faisceau de His.
- 3° Anomalie isolée, ne s'accompagnant d'aucune malformation cardiaque associée.

Il s'agit d'une affection relativement peu fréquente, les cas relevés dans la littérature sont rares, en fait elle passe facilement inaperçue car dans la majorité des cas elle est bien tolérée. Elle semble donc moins rare qu'on ne pourrait le croire, et il est vraisemblable que la pratique systématique de l'électrocardiogramme devant tout trouble du rythme en authentifierait un plus grand nombre encore.

Nous présenterons quatre observations inédites que Monsieur le Docteur SALET et Monsieur le Professeur LELONG ont bien voulu nous confier.

Nous rapporterons, après un bref historique, des observations publiées depuis 1901.

Nous insisterons sur l'intérêt du pronostic éloigné de cette dissociation, intérêt évident car le traitement en découlera.

Et nous envisagerons divers problèmes théoriques :

- 1° La nature même des lésions.
- 2° La réponse du myocarde et du système de conduction de l'enfant qui semblent, dans ce cas, tout à fait différente de celle de l'adulte au cours des dissociations acquises.

HISTORIQUE

Avant l'électrocardiographie, les dissociations auriculo-ventriculaires sont perdues dans la masse des bradycardies de l'enfance et la discrimination en est faite parfois par l'étude du phlébogramme jugulaire.

C'est à MORQUIO qu'en 1901 en revient la première description clinique « Maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls... », où l'auteur émet l'hypothèse « d'un état de malformation congénitale ou de faiblesse héréditaire de la région cardio-bulbaire ».

Le nom de maladie de Morquio devait resté attaché à cette entité nosologique.

Il semble bien que quelques observations valables aient été rapportées avant lui (MAYO ; VIGOUROUX ; RENDU ; SCHUSTER ; MONON).

L'électrocardiographie apporte la preuve du bloc atrio-ventriculaire.

VAN DEN HOVEL, en 1908, publie la première observation avec vérification électrocardiographique.

LIAN, en 1911, publie un cas de pouls lent permanent congénital par dissociation auriculo-ventriculaire sans accident nerveux, définissant « le pouls lent permanent solitaire » sans manifestation d'Adams-Stokes. Il inspire la thèse de JUIF, en 1912, sur l'étude des pouls lents d'origine congénitale.

En 1925, CLERC, dans son traité sur « Les arythmies en clinique », montre combien l'évolution de ces dissociations est le plus souvent favorable et inspire la thèse d'ARCHIGÈNE, en 1927, qui rapporte 17 observations de dissociations isolées et 3 cas inédits observés par CLERC et LAUBRY.

Dans toutes ces publications, les cas ne sont pas toujours congénitaux, les formes congénitales — juvéniles et séniles — étant parfois confondues, et l'absence d'étiologie précise étant la seule condition nécessaire pour affirmer l'origine congénitale.

La codification précise est née des études de MAHAIM, en 1931, sur les maladies organiques du faisceau de His. Dans cet ouvrage, il entreprend une étude d'ensemble et classe les blocs congénitaux, ou supposés tels, suivant la plus ou moins grande probabilité du diagnostic et distingue :

1° Les cas où la dissociation n'est qu'une simple possibilité chez les gens âgés, possibilité qui reste vague également s'il n'y a aucun tracé.

2° L'origine congénitale reste encore une simple possibilité si le bloc est reconnu chez de jeunes enfants ayant eu un passé pathologique.

3° Le diagnostic paraît plus certain s'il y a une malformation cardiaque, en particulier une communication inter-ventriculaire.

4° Enfin, l'origine congénitale est certaine lorsque le pouls lent est constaté dès la naissance.

Pendant cette période, YATER, dans ses travaux publiés en 1929, 1933 et 1934, souligne la nécessité d'adopter certains critères, afin de différencier les dissociations auriculo-ventriculaires acquises et congénitales, en faveur de ces dernières, il retient :

1° Pouls lent constaté dans le jeune âge.

2° Preuve électrocardiographique du bloc.

3° Absence d'antécédents infectieux, tels que diphtérie, rhumatisme articulaire aigu, chorée, syphilis congénitale, scarlatine.

4° L'association à une malformation cardiaque et l'existence de crises syncopales dans l'enfance étant deux arguments supplémentaires en faveur de l'origine congénitale.

Etudiant les observations publiées, il n'en reconnaît qu'une trentaine ayant une origine congénitale certaine, dont neuf sans cardiopathie associée.

ZOURBAS, en 1944, refait une étude critique détaillée des observations publiées jusqu'à cette date.

MATHIEU, puis ADAMS et NADAS, se sont attachés à la différenciation clinique des deux variétés de dissociations congénitales : dissociation isolée ou associée à une cardiopathie congénitale.

Les études anatomo-pathologiques et histologiques du système conducteur ont contribué à la compréhension physio-pathologique des dissociations auriculo-ventriculaires.

Nous citerons les remarquables travaux de YATER, MAHAIM, TURPIN, LENÈGRE et CHASSAGNE, WALGREEN et WINBLAD, OPPENHEIMER, et plus récemment MONNET et PERRIN et LEW, BENJAMIN et WHITE.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Daniel C..., né le 21 septembre 1949, est vu pour la première fois à la consultation le 12 juin 1958.

Cet enfant, âgé de neuf ans, est envoyé par son médecin car « il présente des extrasystoles, des précordialgies lorsqu'il court rapidement et une tension basse à 10-6 ».

EXAMEN

Il s'agit d'un bel enfant, au développement normal. Poids : 29 kg ; taille : 132 cm.

— Dans les *antécédents*, on ne note rien de majeur, ni diphtérie, ni scarlatine, pas de R.A.A. L'enfant se plaint à l'âge de *trois ans* d'un point de côté lorsqu'il court ; il ne s'en est jamais plaint à nouveau depuis. Il serait peut-être un peu essoufflé lorsqu'il court assez longtemps.

— Le pouls est à 64.

— L'auscultation du cœur révèle un rythme irrégulier, sans souffle surajouté, avec dédoublement serré du deuxième bruit.

— La *radioscopie* montre que le cœur est de volume normal, les artères pulmonaires normales.

— L'*électrocardiogramme* : le rythme auriculaire est à 60, le rythme ventriculaire à 55.

Il existe une dissociation auriculo-ventriculaire évidente.

On note des extrasystoles ventriculaires assez nombreuses, monomorphes ; leur aspect est identique dans les mêmes dérivations, elles semblent provenir d'un centre hisien autonome différent du centre de commande ventriculaire habituel.

Il existe un bloc incomplet droit avec aspect caractéristique en VI.

— Le 20 juin 1958, un nouvel E.C.G. est pratiqué : on note une dissociation isorythmique, l'on retrouve le bloc incomplet droit en VI et des extrasystoles ventriculaires suivies d'un repos incomplètement compensateur.

On a l'impression très nette d'un « raccrochage », le rythme de base semble être sinusal (PR 12/100^e de seconde). Mais, en fait, une analyse plus approfondie montre un raccrochage incomplet, et, en enregistrant une longueur suffisante d'une dérivation, on voit que l'espace PR est variable ; il existe des espaces PR longs, variables, alternant avec des espaces PR courts qui évoquent une commande sinusale.

Le rythme auriculaire et ventriculaire est à 75.

Après *épreuve d'effort*, le rythme ventriculaire est à 85.

Après compression du sinus carotidien, il se ralentit à 55, tout en donnant l'impression d'un rythme sinusal avec PR fixe et P précédant d'une façon constante le complexe rapide.

— *Le 4 juin 1959*, l'enfant est revu :

Il pèse 32,800 kg ; mesure 135 cm.

Il est en parfaite santé.

— *Auscultation* : rythme régulier, avec dédoublement serré du deuxième bruit et fréquentes extrasystoles.

— *Radioscopie* : le cœur est de volume normal.

— *Electrocardiogramme* : au début de l'enregistrement, en D1 le rythme est sinusal ; en fait, en prenant un long enregistrement, on note la dissociation auriculo-ventriculaire qui apparaît. Le rythme est irrégulier ; en effet : en D2, on note de nombreuses extrasystoles, des espaces PR variables de 12 à 28/100^e de seconde avec une onde P précédant le complexe rapide ou suivant immédiatement l'onde T précédente.

OBSERVATION N° 2

Jean-Louis B..., né le 14 décembre 1945, est vu à la consultation le 6 avril 1960, envoyé par son médecin pour « examen général motivé par le désir de faire de la natation, l'enfant ayant une arythmie cardiaque ».

A l'interrogatoire, nous apprenons que cette arythmie a été découverte dans la petite enfance, vers l'âge de trois ans, à l'occasion d'un examen systématique. Il n'existe aucun signe fonctionnel : l'enfant joue avec ses camarades, monte rapidement trois étages, il n'est pas essoufflé.

— *Antécédents* : il est fils unique.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux.

Son poids de naissance était de 3.250 g. Il a crié immédiatement. Il n'était pas cyanosé.

Il a eu la rougeole et une bronchite.

EXAMEN

Le développement physique est tout à fait satisfaisant ; il pèse 47,300 kg et mesure 1,67 m.

— *L'examen pulmonaire* est normal.

— *L'examen cardio-vasculaire* : le pouls est à 45 par minute.

A l'auscultation, le cœur est lent, avec quelques irrégularités de rythme, non accéléré par l'effort.

Il existe un souffle systolique de pointe, doux, sans irradiation, un dédoublement serré du deuxième bruit au foyer pulmonaire, un éclat intermittent du premier bruit.

— *L'électrocardiogramme* objective une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec rythme auriculaire à 50, rythme ventriculaire à 45.

On note quelques extrasystoles ventriculaires.

L'espace PR est variable ; en D2, on remarque des ondes P déformant les ondes T, parfois des ondes P de morphologie anormale, et quelques extrasystoles supra-nodales ou nodales avec P inversé.

— *La radioscopie* montre un cœur un peu globuleux dans son ensemble, avec asynchronisme de contraction du bord droit et du bord gauche.

Les poumons sont normalement vascularisés.

OBSERVATION N° 3

Gérard L..., né le 13 septembre 1954.

L'enfant est examiné la première fois le 9 septembre 1957, sur la demande de son médecin qui a constaté l'existence d'un souffle cardiaque.

— *Antécédents* : la grossesse a été perturbée ; on note une crise de rhumatisme articulaire au deuxième mois.

L'accouchement a été normal, à terme.

L'enfant est né cyanosé ; il n'a pas crié immédiatement et a été réanimé pendant cinq minutes ; il a été en couveuse pendant vingt-quatre heures ; son poids de naissance était de 3.150 g.

On ne note aucun autre accident ni incident au cours de la période néo-natale, ni dans la petite enfance. Le développement psycho-moteur a été tout à fait normal.

EXAMEN

Cet enfant de trois ans est un peu hypotrophique ; il pèse 12 kg et mesure 88 cm ; il a un comportement normal, il est éveillé et actif.

Il n'est pas dyspnéique, ni cyanosé et la mère ne signale aucune fatigue anormale.

— *L'auscultation cardiaque* met en évidence un souffle systolique siégeant au niveau du troisième espace intercostal gauche, mais entendu sur toute l'aire précordiale holosystolique, d'intensité variable suivant les positions, non entendu dans le dos et associé à un dédoublement du deuxième bruit à la pointe.

— *Radioscopie* : le cœur est médian, d'aspect assez globuleux, mais de volume normal.

Les poumons sont normalement vascularisés.

- *Electrocardiogramme* : le tracé met en évidence la dissociation auriculo-ventriculaire complète : rythme auriculaire à 110, rythme ventriculaire à 50.

L'espace PR est de 14/100°.

Les ondes T sont déformées dans toutes les dérivations ; leur amplitude est exagérée ; parfois, elles sont bifides, déformées par l'onde P qui se greffe sur la partie descendante de l'onde T.

— *Le 16 avril 1958*, l'enfant va parfaitement bien.

A l'auscultation, on retrouve le souffle systolique, endo-apexien, musical, et un renforcement intermittent du premier bruit.

Le pouls est à 56, non influencé par l'effort.

A la radioscopie, le cœur est de volume normal ; l'on est frappé par l'absence de synchronisme entre les contractions du bord droit et du bord gauche.

— *L'électrocardiogramme* : dissociation auriculo-ventriculaire isorythmique complète avec un rythme auriculaire à 50, un rythme ventriculaire voisin de 50.

Par ailleurs, fréquentes extrasystoles auriculaires qui sont greffées sur la branche descendante de l'onde T ou suivent celle-ci. Il existe aussi quelques extrasystoles nodales avec P inversé.

— *Un nouvel examen est fait le 5 mai 1959* : l'enfant va très bien ; le développement est normal ; il n'y a aucune gêne fonctionnelle.

Les signes physiques sont identiques.

— *L'électrocardiogramme* : on retrouve un aspect voisin avec dissociation isorythmique et aspect de raccrochage. Par moments, dissociation complète typique ; ailleurs, on retrouve des extrasystoles auriculaires suivant volontiers l'onde T, et qui évoquent la présence d'un centre auriculaire ectopique.

OBSERVATION N° 4

Thierry B..., né le 29 octobre 1957.

Il s'agit ici d'un enfant vu dès la naissance à la maternité pour une cyanose apparaissant lors des cris.

EXAMEN

La cyanose est modérée et siège aux extrémités.

Le cri est éteint.

— *A l'auscultation* : le rythme cardiaque est anormalement lent à 70, ne s'accélérait pas lors des cris.

— *La radiographie* : semble montrer une augmentation de l'ombre cardiaque, en fait bien difficile à apprécier (nouveau-né à poumons en expiration).

— *L'électrocardiogramme* : il montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète dont le rythme auriculaire est à 170, le rythme ventriculaire à 75.

Les ondes P, régulièrement espacées, sont situées avant ou après l'onde T, télescopées dans QRS ou T, et l'on ne note pas d'extrasystoles.

— *L'évolution* : chez cet enfant vigoureux (3.900 g à la naissance), la croissance se fait d'une façon satisfaisante, compte tenu des difficultés d'alimentation ; il existe en effet des troubles de la succion. La cyanose a totalement disparu en quelques jours.

— *Un nouvel examen cardiaque*, le 15 novembre 1957, montre :

A l'auscultation : le rythme lent avec éclat variable du premier bruit, souffle systolique peu intense du troisième espace intercostal gauche, sans irradiation, et un dédoublement du deuxième bruit.

La radioscopie montre un cœur de volume normal.

— *Le 29 novembre* : l'enfant va très bien.

L'auscultation cardiaque est identique.

Le cœur est de volume normal à la radioscopie et la dissociation auriculo-ventriculaire persiste.

Le rythme auriculaire est à 175, le rythme ventriculaire à 85 et l'on note une hypertrophie auriculaire droite avec augmentation de P2.

— L'enfant est revu le 16 septembre 1958 : il est alors âgé de onze mois ; il va très bien ; son développement psycho-moteur et staturo-pondéral est normal.

— L'auscultation cardiaque est inchangée.

Le cœur est de volume strictement normal à la radioscopie.

La dissociation auriculo-ventriculaire est toujours complète, le rythme auriculaire est à 160, le rythme ventriculaire à 70, P2 a une amplitude normale.

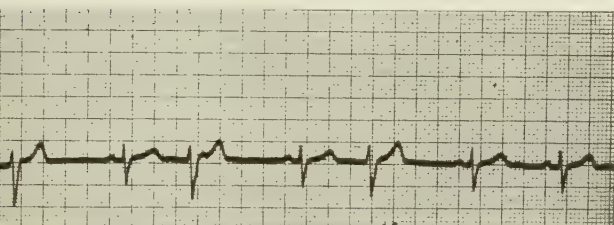
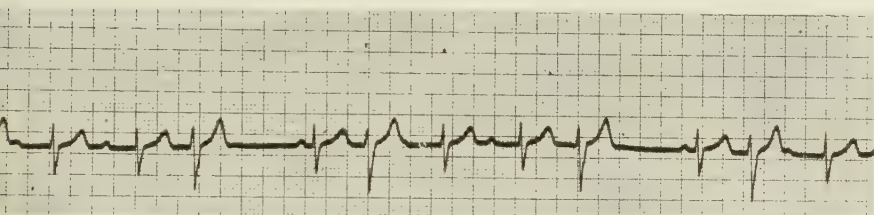
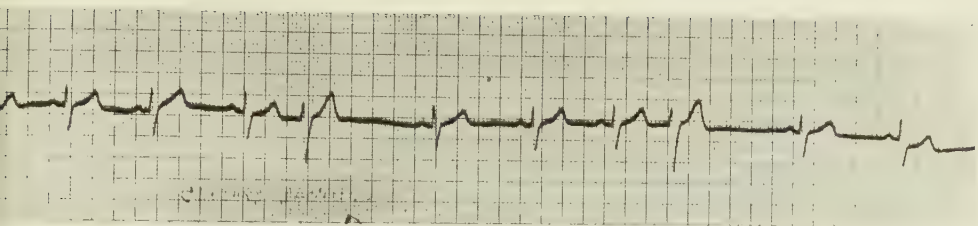
— Le 9 janvier 1959, Thierry a quinze mois ; son développement est normal ; il n'existe aucun signe fonctionnel.

— A l'auscultation : on note la bradycardie et le souffle systolique endapexien, doux sans irradiation.

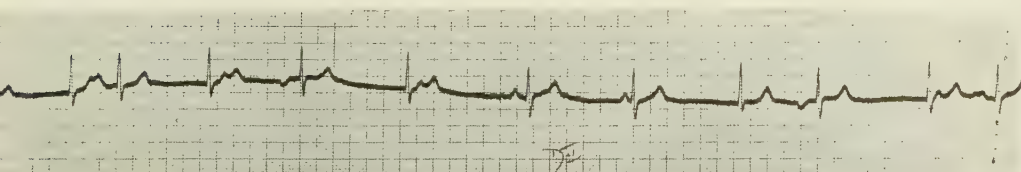
— L'électrocardiogramme : il montre le bloc avec rythme auriculaire à 150, rythme ventriculaire à 70 ; les ondes P sont régulièrement espacées.

En D2, on a l'impression d'une dissociation incomplète avec rythme 2/1 ; les espaces PR sont variables : 12 à 18/100^e de seconde.

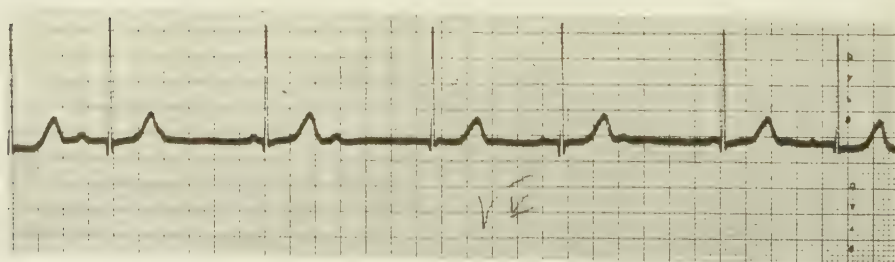
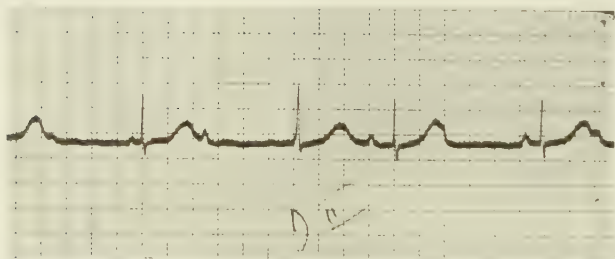
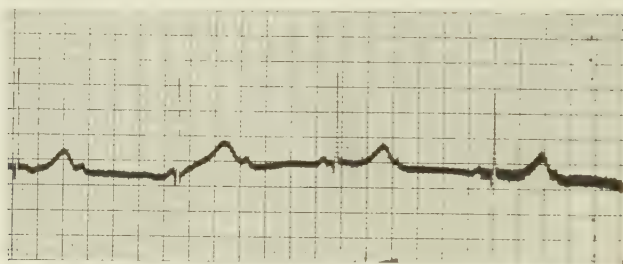
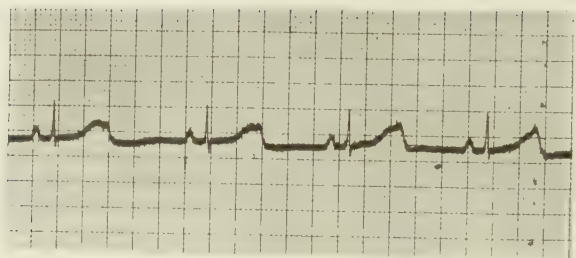
Dans les précordiales, la dissociation réapparaît complète ; on note des captures et un rythme ectopique ventriculaire, avec complexes modifiés coexistant avec les complexes normaux.



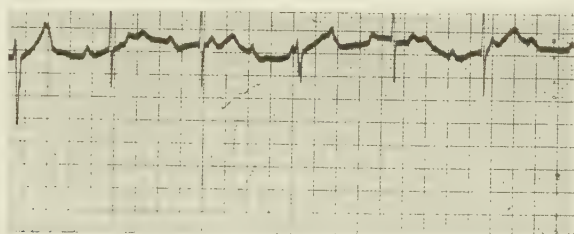
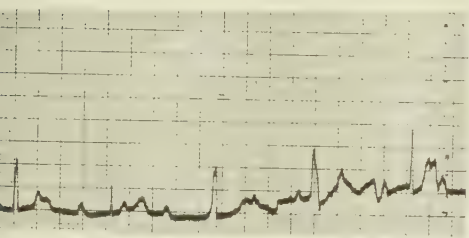
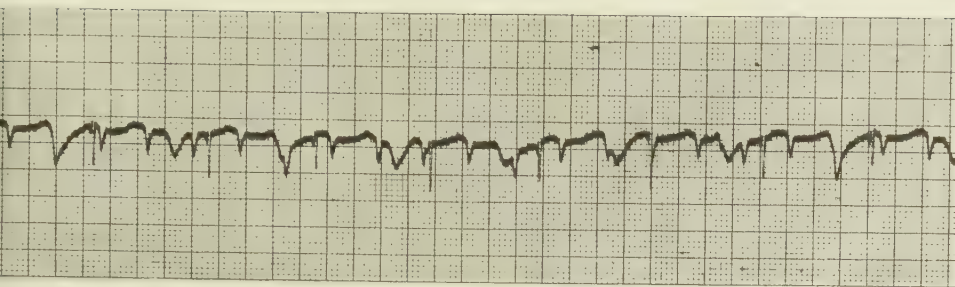
OBSERVATIONS N° 1 : Ch... *Daniel*



OBSERVATION N° 2 : B... *Jean-Louis*



OBSERVATION N° 3 : L... Gérard



OBSERVATION N° 4 : *B... Thierry*

1° A la naissance, en novembre 1957.

2° En janvier 1959, l'enfant a quinze mois, la dissociation auriculo-ventriculaire persiste, l'onde P a une amplitude normale.

OBSERVATIONS RELEVÉES DANS LA LITTÉRATURE

Tous les auteurs sont d'accord pour ne pas retenir les observations de MORQUIO, puis celle de JACQUIER publiée en 1905, pour lesquelles il n'y a pas eu de tracé électrocardiographique.

Nous résumerons certaines observations, rapportant plus en détails celles dont la nature isolée est certaine.

* *

Cas retenus par YATER en 1929.

- OBS. N° 5 — Observation publiée par d'ESPINE et Mlle COTTIN : « Un cas de bradycardie vraie par dissociation auriculo-ventriculaire chez un garçon de neuf ans ». (*Rev. de Méd. Suisse romande*, 1915, p. 516.)

Enfant amené par sa mère qui le trouve faible et chétif.

A l'examen : la taille est normale, le poids inférieur de 2 kg à la normale.

Le pouls est lent à 30 par minute ; le cœur est normal, légèrement augmenté de volume à la radioscopie ; il n'y a pas de systoles en écho, un léger souffle systolique, variable, d'origine extra-cardiaque.

Il existe quelques vertiges et des pertes de connaissance sans convulsion.

Le tracé graphique montre la dissociation. L'épreuve à l'atropine ne modifie pas le rythme ventriculaire et semble ralentir le rythme auriculaire.

- OBS. N° 6 — Observation publiée par GORTER, en 1919.

Pouls lent constaté chez un nourrisson âgé de six heures qui est légèrement cyanosé.

L'électrocardiogramme fait à l'âge de six mois montre le bloc complet.

- OBS. N° 7 — Observation publiée par BASS, en 1918.

Pouls lent constaté à l'âge de douze ans ; l'électrocardiogramme montre un bloc incomplet de type 2/1 coexistant avec un bloc complet ; le cœur est un peu augmenté de volume à la radio.

- OBS. N° 8 — Observation publiée par Calvin SMITH : « High grade of block, the influence of posture respiration and exercise ». (*J.A.M.A.*, 1921.)

Bradycardie découverte chez un jeune homme de vingt et un ans à l'occasion d'une intervention sur la cloison nasale.

Dans les antécédents, on note des pertes de connaissance à l'âge de trois ans et de neuf ans, pas de cyanose, vie absolument normale, aucun accident nerveux depuis l'âge de neuf ans.

Il existe un petit souffle systolique de base ; le cœur est légèrement augmenté de volume à la radioscopie où l'on note des contractions auriculaires plus nombreuses que les contractions ventriculaires.

L'électrocardiogramme montre un bloc complet. Des tracés sont pris dans différentes conditions et mettent en évidence les variations beaucoup plus importantes du rythme auriculaire (58-110) que du rythme ventriculaire (40 à 64).

- OBS. N° 9 — Observation publiée par WHITE, EUSTIS et KERR : « Congenital heart block ». (*Am. J. of Dis. of Children*, 1921.)

Pouls lent constaté chez un enfant à l'âge de six ans. Quelques crises de cyanose, dyspnée d'effort modérée.

Aucun antécédent important.

Le pouls est à 46, le cœur régulier, le deuxième bruit est dédoublé au foyer pulmonaire, il y a un léger souffle systolique de pointe après effort.

L'ombre cardiaque est globuleuse à la radio.

L'électrocardiogramme montre un bloc complet.

- OBS. N° 10 — Observation publiée par BRAVO Y FRIAS : « Bradi-cardia congenita, estudio de un caso de bloqueo auriculo-ventricular completo un una mina de cinco anos ». (*Arch. Esp. de Ped.*, août 1922.)

Petite fille de cinq ans dont le développement est tout à fait normal.

Pouls lent découvert au début d'un épisode fébrile. Le cœur est normal, l'atropine ne modifie pas le rythme, la tension artérielle est de 11-6,5.

L'électrocardiogramme montre une dissociation complète avec rythme auriculaire à 110, ventriculaire à 50, auriculogrammes et ventriculogrammes normaux.

Il n'existe aucun antécédent, ni aucun signe clinique qui permette le diagnostic de cardiopathie surajoutée.

- OBS. N° 11 — Observation publiée par LUKIN et FREY.

Petite fille dont le pouls lent est constaté à l'âge de sept ans et demi ; il n'y a pas de cyanose, aucun signe fonctionnel. L'ombre cardiaque est un peu augmentée à la radioscopie, le tracé montre le bloc complet.

- OBS. N° 12 — Observation publiée par DAVIS et STECHER, en 1928.

Nourrisson de treize mois, aucun antécédent, aucun signe fonctionnel. Le pouls est à 40, il existe un souffle systolique précordial gros et rude, maximum au troisième espace intercostal gauche, le deuxième bruit est dédoublé au foyer pulmonaire.

A la radioscopie, le cœur est globuleux, avec hypertrophie globale, prédominant sur le cœur gauche, avec battements amples du ventricule gauche et de l'artère pulmonaire et des contractions auriculaires plus fréquentes que les ventriculaires.

L'électrocardiogramme montre la dissociation complète avec prépondérance droite.

L'enfant est suivi quatre mois, pendant lesquels l'examen reste inchangé.

- OBS. N° 13 — Observation publiée par ALDRICH.

Le pouls lent est ici constaté à l'âge de quatre ans, la preuve électrocardiographique de la dissociation n'est faite qu'à l'âge de douze ans, l'enfant meurt subitement à l'âge de treize ans.

Toutes ces observations ont été retenues par YATER comme ayant une origine congénitale et sans cardiopathie associée.

* * *

Dans sa thèse, ZOURBAS, en 1944, retient 8 cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale isolée dont les cas n°s 6, 8, 9 et 10 de YATER. En outre :

- OBS. N° 14 — Observation publiée par EYSTER et MIDDLETON : « Auriculo-ventricular block in a child aged 2 years ». (*Am. J. of Dis. of Children*, 1920, 19, p. 131.)

Souffle cardiaque et irrégularité de rythme reconnus lors d'un examen pour une rhino-pharyngite banale.

Aucun antécédent, l'auscultation cardiaque montre un souffle systolique doux, apexien, irradiant le long de la ligne médio-axillaire, non entendu à la base.

Au cours d'une amygdalite, on note une cyanose et une accélération du pouls, signes qui disparaissent après l'ablation des amygdales, de même que le souffle systolique qui n'est plus audible à un examen ultérieur.

Le cœur est de volume normal à la radioscopie.

L'électrocardiogramme montre une dissociation incomplète de type 2/1.

L'enfant est suivi deux ans ; elle est en bonne santé et a un développement et des activités normaux.

- OBS. N° 15 — Observation publiée par CARTER et HOWLAND, en 1920.

Enfant de cinq ans, né en 1909, vue en 1915 pour « maladie congénitale du cœur avec blocage ».

Rien à signaler dans les antécédents, sauf un souffle cardiaque qui aurait été constaté à l'âge de neuf mois au cours d'une bronchite et une légère attaque syncope à quatre ans.

Le bloc est révélé par un tracé fait à l'âge de trois ans.

Le pouls bat à 23 ; à l'auscultation cardiaque, les bruits sont clairs, il y a un souffle systolique rude à la pointe, sans irradiation. Dans la région du cou, on note des systoles auriculaires deux à trois fois plus rapides que celles du pouls qui est régulier et ample.

L'enfant est suivie trois ans ; elle est bien portante, le souffle systolique est plus faible, l'électrocardiogramme est inchangé.

- OBS. N° 16 — Observation publiée par MAC INTOSH, en 1927.

Nourrisson de sept mois ayant un souffle systolique anorganique et une dissociation auriculo-ventriculaire complète à l'électrocardiogramme.

Il est hospitalisé pour une rougeole compliquée. Il est peu développé, sous-alimenté. Il n'y a pas de cyanose, le pouls bat à 64 par minute, régulier, stable. Il existe un souffle systolique précordial, maximum à la pointe. La radiographie montre un cœur large et globuleux, les champs pulmonaires sont brumeux, évoquant une broncho-pneumonie. L'électrocardiogramme montre un bloc complet avec prépondérance droite, onde T positive dans toutes les dérivations. L'enfant meurt à huit mois.

- OBS. N° 17 — Observation publiée par WITT, en 1934.

Enfant de six ans admis pour une gale ; il a un souffle systolique précordial qui fut reconnu à l'âge de un an. Le pouls est lent, le cœur est un peu augmenté de volume, l'électrocardiogramme montre une dissociation complète et l'épreuve à l'atropine ralentit d'abord le rythme auriculaire, rythme ventriculaire stable.

L'enfant est suivi trois ans, l'examen est identique.

* *

Depuis cette date, plusieurs observations ont été publiées. Par ailleurs, l'observation rapportée par VIGNERONT, dans sa thèse en 1939, a été considérée récemment par MATHIEU comme étant d'origine congénitale, du fait du contexte familial. Nous la rapporterons donc.

- OBS. N° 18 — Observation citée par VIGNERONT, en 1939.

Jeune homme âgé de vingt-six ans qui a une dissociation auriculo-ventriculaire complète et dont la sœur est atteinte d'une communication inter-auriculaire probable, avec dissociation auriculo-ventriculaire complète.

Ce malade ne présente aucun signe fonctionnel, sauf quelques crises de palpitations de temps à autre ; aucun antécédent notable n'est retrouvé.

A l'examen du cœur, on ne note qu'un dédoublement du deuxième bruit à la base.

L'électrocardiogramme montre un rythme ventriculaire variable, entre 52 et 85, avec sur l'enregistrement des phases de dissociation auriculo-ventriculaires caractéristiques où les ondes P n'ont aucune relation avec les complexes rapides, et des phases de capture.

Dans les antécédents familiaux, une sœur a une malformation cardiaque congénitale, deux frères et une sœur sont morts subitement en bas âge.

- OBS. N° 19 — Observation rapportée par WENDKOS et STUDY :
« Familial congenital complete auriculo-ventricular heart block ». (*Am. Heart J.*, 1947, vol. 34, n° 1, p. 138.)

Enfant âgé de cinq ans dont la lenteur du pouls a été constatée à l'âge de deux ans. L'électrocardiogramme montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec rythme ventriculaire à 60.

Aucun antécédent personnel n'est à noter.

Le père présente un syndrome de Wolf-Parkinson-White. Un petit frère de deux ans plus jeune a été examiné et chez lequel rien n'est à signaler. Au cours d'une troisième grossesse chez la mère, on note le rythme lent du cœur fœtal, l'accouchement est normal, mais trente-six heures plus tard le nouveau-né présente une cyanose avec troubles respiratoires intenses, le tracé inscrit une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Quelques heures plus tard, l'enfant décède au cours d'un syndrome d'insuffisance respiratoire aiguë. A la vérification, l'on trouve des anomalies des gros vaisseaux.

- OBS. N° 20 — Observation rapportée par COSTIN et CARP : « Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale et familiale ». (*Archives des Maladies du Cœur*, 1957.)

Il s'agit ici de deux frères et d'une sœur, dont la preuve de la dissociation auriculo-ventriculaire fut faite en 1955, alors que les malades étaient âgés d'une soixantaine d'années.

Chez l'un d'eux, le pouls lent avait été constaté à l'âge de trente ans, le tracé enregistrait une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Chez le second, le pouls lent avait été constaté quinze ans auparavant ; il existait un bloc complet, plus un bloc de branche gauche. La sœur avait un bloc de branche gauche intermittent, des signes de dissociation incomplète et un bloc sino-auriculaire.

Ces trois malades avaient une hypertension artérielle modérée ; chez l'un d'eux, elle avait été constatée après la bradycardie. Chez aucun d'entre eux, on ne notait des signes cliniques ou radiologiques de malformation cardio-vasculaire associée. L'existence de défauts septaux éventuels ne concorde pas avec l'électrocardiogramme, car dans ce cas on rencontre souvent un axe QRS droit avec bloc de branche droit ; dans ces observations, l'axe de QRS est gauche avec bloc de branche gauche.

Dans les antécédents, on ne retrouve aucune maladie infectieuse, ni diphtérie, ni rhumatisme, ni syphilis, pas d'infarctus, il n'y a aucun accident nerveux.

La constatation de la dissociation auriculo-ventriculaire chez ces trois malades implique l'origine congénitale et familiale des troubles du rythme. Un neveu présente un bloc sino-auriculaire intermittent.

- OBS. N° 21 — Observation rapportée par MATHIEU, PERNOT, METZ, TREIFF, TÉNETTE : « La forme isolée du bloc auriculo-ventriculaire congénitale ». (*Revue de Médecine de Nancy*, 1957, 82, p. 813.)

Yvonne est âgée de six ans. Aucun antécédent personnel, sinon une rougeole ; aucun antécédent familial. Depuis un an, elle est un peu asthénique, anorectique, elle pousse mal, elle a quelques vomissements matinaux, une dyspnée d'effort modérée lorsqu'elle court.

L'examen montre une hypotrophie discrète et une arachnodactylie. Le poulx bat à 42, il est irrégulier, la tension artérielle est de 10-5. Les bruits cardiaques sont bien frappés, on note l'éclat intermittent du premier bruit, le dédoublement du deuxième bruit, un souffle systolique intense, maximum au troisième espace intercostal gauche, un souffle diastolique discret et bref du deuxième espace intercostal gauche.

A la radioscopie, les vaisseaux sont normaux, les hiles bien développés sans signe d'hypervascularisation, l'arc moyen est légèrement saillant, fortement pulsatile, le bord auriculaire droit présente des battements beaucoup plus rapides que le bord gauche, les cavités sont normales.

Le tracé montre la dissociation auriculo-ventriculaire avec rythme auriculaire à 72, ventriculaire à 42-44, régulier, invariable.

Le cathétérisme montre la dissociation mécanique de l'oreillette et du ventricule, la mesure des pressions et saturation en oxygène élimine toute malformation cardiaque et shunt.

Cette observation, outre l'intérêt des signes cliniques, apporte une contribution importante à la pathogénie des souffles au cours des blocs isolés grâce au cathétérisme. Nous y reviendrons au cours de la discussion.

- OBS. N° 22 — Observation rapportée par THOYER-ROZAT, BRIZARD et SÉNÈZE. (*Bull. Fed. Soc. Gyn.*, 1959, II, n° 3, p. 258.)

Il s'agit ici d'une secondipare chez laquelle la lenteur des battements cardiaques est constatée au huitième mois de la gestation au cours d'un examen à la consultation. La bradycardie avait déjà été notée au sixième mois.

L'examen est normal ; la malade est mise en observation et, devant l'accroissement de la bradycardie fœtale à 48, une césarienne est pratiquée. L'enfant pèse 2.930 g. Le poulx est à 80, puis rapidement à 40. Le diagnostic de dissociation auriculo-ventriculaire est évoqué et confirmé par le tracé électrocardiographique qui

montre un bloc complet avec rythme auriculaire à 160, ventriculaire à 40, et bloc de branche droit.

Cette dissociation paraît bien tolérée cliniquement, mais l'enfant boit mal ; elle est pâle avec une légère cyanose péri-buccale, elle met plusieurs semaines pour reprendre son poids de naissance. À l'examen du cœur, le premier bruit est d'intensité variable.

L'enfant quitte le Service et est revue un mois plus tard. La croissance est difficile, le poids est stationnaire, la cyanose péri-buccale et des extrémités persiste, le rythme est identique à 48, mais l'auscultation est un peu modifiée, faisant évoquer l'hypothèse d'une cardiopathie associée. L'enfant est vue par M. NOUAÏLE qui conclut à des troubles de la conduction sans malformation septale. La cyanose est rattachée à une insuffisance de l'ondée systolique par absence d'hypertrophie compensatrice ventriculaire.

• OBS. N° 23 — Observations publiées par CAMPBELL et SUZMANN, en 1934 ; CAMPBELL et THORNE, en 1956.

Il s'agit ici de 8 malades examinés en 1934 ; tous avaient une dissociation auriculo-ventriculaire complète paraissant associée à un défaut septal. Deux présentaient une malformation surajoutée certaine, les six autres, suivis pendant vingt ans par CAMPBELL, ont un bloc isolé.

Chez ces malades, la bradycardie fut observée à un âge variant de un à treize ans ; la preuve électrocardiographique est faite de douze à vingt-sept ans. L'âge des malades en 1956 varie de trente-cinq à cinquante-sept ans.

Dans un seul cas, l'on note une légère dyspnée d'effort, dans un cas des accidents d'Adams-Stokes.

Dans toutes les observations, il existe un souffle systolique ; dans trois cas, il a les caractères d'un souffle fonctionnel.

Tous ces malades ont des activités normales ; l'un d'eux a été atteint de tuberculose pulmonaire dont la guérison a été normale ; un autre a présenté un diabète qui est bien équilibré avec le traitement et le régime, un autre une hypertension essentielle.

Dans tous les cas, la dissociation auriculo-ventriculaire est complète et a persisté tout au long de l'évolution, sauf un cas où le rythme paraissait être sinusal et où le bloc était latent.

• OBS. N° 24 — Observation de MATHEWSON et HARVIE : « Bloc complet probablement congénital chez un pilote expérimenté ». (*British Heart Journal*, 1957, 19, n° 2, p. 253.)

En 1945, un pilote instructeur était soumis à des investigations spéciales en raison d'une bradycardie et d'un souffle systolique découverts à l'occasion d'un examen médical systématique.

Ce pilote, alors âgé de vingt-trois ans, était en bonne santé apparente ; il n'avait aucun antécédent notable. Sa mère s'aperçut la première de sa bradycardie. En 1941, il entre à la Royal Canadian Air Force.

Au début de sa carrière, il fut membre d'un groupe expérimental pour l'étude des réponses cardio-vasculaires aux exercices de haut vol. Ses réactions furent meilleures que la moyenne.

En 1945, il totalisait 1.850 heures de vol ; pendant les quatre dernières années, son pouls varia de 46 à 56.

A l'examen, il existe un léger souffle systolique de pointe, irradiant peu, mieux entendu en décubitus latéral gauche, variant avec la respiration, la pointe est juste palpable.

Le cœur est normal dans son volume et ses contours à la radioscopie.

L'électrocardiogramme montre la dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec quelques phénomènes de capture. Le rythme ventriculaire augmente peu après exercice ou atropine. Des tracés sont enregistrés au cours de diverses épreuves (altitudes...) ; toutes ces expériences sont subies avec succès et les réponses sont absolument normales.

En 1955, les examens physiques et électrocardiographiques sont identiques ; ce pilote totalise alors 3.000 heures de vol.

- OBS. N° 25 — Observation rapportée par MONNET et PERRIN : « Bloc auriculo-ventriculaire congénital sous la dépendance d'une interruption du système hisien vérifiée par coupes sérieées et sans anomalie macroscopique cardiaque ». (*Arch. Françaises de Pédiatrie*, 1958, XV, n° 10.)

Il s'agit d'un bloc total reconnu à la naissance à l'occasion d'accès de cyanose et objectivé par l'électrocardiogramme.

Nouveau-né qui est hospitalisé à l'âge de deux jours. La grossesse et l'accouchement avaient été normaux. Le poids de naissance était de 3.700 g ; l'enfant cria tout de suite mais resta cyanosée. Le médecin note une bradycardie à 45 et des bruits du cœur faibles.

A l'entrée dans le Service, au deuxième jour, l'enfant est encore cyanosée ; cyanose des extrémités (mains et pieds) ; il existe une polypnée légère.

A la radiographie : gros cœur total.

L'électrocardiogramme montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec complexes de type supra-ventriculaire. Rythme auriculaire à 150, ventriculaire à 40.

Quelques heures après l'entrée à l'hôpital, malgré éphédrine et solucamphre, l'enfant meurt. Elle avait eu des selles méconiales normales.

A la vérification, tous les organes sont normaux ; le foie est un peu gros, le cœur dilaté, il n'y a aucune malformation associée.

L'intérêt de cette observation est qu'elle donna lieu à un examen histologique du faisceau de His (deuxième observation d'examen histologique du faisceau de His dans les blocs isolés).

- OBS. N° 26 — Observation publiée par BRETON, DUPUIS et POINGT : « Les deux formes de dissociation auriculo-ventriculaire congénitales ». (*Archives Françaises de Pédiatrie*, 1959, XVI.)

Enfant de vingt et un mois qui présente une légère hypotrophie staturo-pondérale ; elle pèse 8,200 kg et mesure 83 cm.

Cette petite fille fait tantôt des crises convulsives avec cyanose, tantôt des syncopes.

L'auscultation met en évidence un premier bruit d'intensité variable, et un souffle systolique d'intensité modérée, maximum au foyer pulmonaire.

La radioscopie objective une cardiomégalie globale ; de profil, l'oreillette gauche fait saillie en arrière. L'arc moyen et l'aorte ascendante sont dilatés à chaque systole, la vascularisation pulmonaire est normale.

L'électrocardiogramme montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète.

Le rythme cardiaque est lent, l'atropine, l'éphédrine le modifient peu, mais empêchent toutefois la survenue des accidents syncopaux.

La *cinéangiographie sélective* ne révèle aucune malformation associée.

- OBS. N° 27 — Observation rapportée par MOSS et LITMAN : « Congenital heart block report of a case diagnosed antenatally ». (*Journal of Ped.*, 1956, vol. 48, n° 2.)

Enfant né à terme en 1952.

La mère fut suivie pendant toute la grossesse qui se déroula normalement ; c'est au cinquième mois de la grossesse que l'on constata la bradycardie fœtale.

A la naissance, le nouveau-né est normal, sans aucune autre malformation ; il n'y a aucun signe fonctionnel cardiaque ou respiratoire anormal.

A l'auscultation, il existe un petit souffle systolique maximum au quatrième espace intercostal gauche, pas de thrill, le rythme est de 60 par minute.

A la radiographie : cœur de volume normal.

L'électrocardiogramme, pratiqué deux heures après la naissance, montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète, le rythme auriculaire à 110, ventriculaire à 50, non modifié par l'atropine.

Cet enfant fut suivi régulièrement jusqu'à l'âge de deux ans et demi ; la croissance et le développement psycho-moteur étaient normaux ; il n'y avait aucun signe de cardiopathie associée.

En 1955, l'auscultation était identique, la radiographie montrait une légère augmentation du volume du ventricule gauche ; l'électrocardiogramme ne montrait aucun signe de surcharge ventriculaire gauche.

- OBS. N° 28 — Observation rapportée par LEW, BENJAMIN et WHITE : « A histopathologic study of the conduction system in a case of complete heart block of 42 year's duration ». (*American Heart Journal*, 1958, n° 2.)

En 1952, BENJAMIN et WHITE présentent un rapport de deux cas de bloc auriculo-ventriculaire avec longue évolution. Le cœur d'un de ces malades fut l'objet d'une étude histologique du faisceau de His.

Il s'agit d'une femme âgée de cinquante-sept ans, dont le rythme cardiaque lent était connu depuis l'enfance et le bloc auriculo-ventriculaire complet prouvé par électrocardiogramme à l'âge de vingt-trois ans.

Aucun antécédent important, aucun signe fonctionnel cardiaque, aucun signe physique, sauf quatre ans avant sa mort. A ce moment, l'on note un pouls rapide et irrégulier, et l'électrocardiogramme montre un flutter auriculaire qui disparaît sous traitement digitalinique pour ne réapparaître qu'à la fin de la maladie.

Pendant cette période, le rythme cardiaque est à 32, non influençable par l'effort ; on note un souffle systolique rude dans toute l'aire précordiale, irradiant dans le dos ; la tension artérielle est à 18-6,5 ; la radiographie montre une augmentation globale du cœur.

Au cours de l'évolution, on note un accès brutal de dyspnée, existant même au repos et qui persiste jusqu'à la mort. Au cours de cet accès, l'électrocardiogramme montre un flutter qui disparaît sous quinidine en même temps que le bloc complet réapparaît.

Quelques heures après l'arrêt de la quinidine, la malade fait une crise convulsive généralisée suivie de cyanose. Quelques heures plus tard, elle fait une syncope ; l'électrocardiogramme révèle alors une tachycardie, qui disparaît lorsque la malade reprend conscience. La cyanose et la dyspnée persistent jusqu'à la mort.

A la vérification, le cœur pesait 590 g ; il n'y avait aucune malformation macroscopique cardiaque.

Des coupes sériées du système conducteur furent faites.

COMMENTAIRES

I. — ÉTIOLOGIE

Les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales sont dues à une interruption du système conducteur au niveau du faisceau de His.

Nous reverrons au chapitre de l'étude histologique les différentes modalités qui président à cette embryopathie et les discussions étiopathogéniques qui ont été évoquées.

Cette atteinte du développement des fibres conductrices se produit vers la cinquième semaine de la vie fœtale.

De même que pour de nombreuses embryopathies et parmi elles les cardiopathies congénitales, l'on retrouve rarement une maladie au cours de la grossesse. Il est bien souvent difficile de faire préciser l'existence d'une infection virale possible et qui a pu passer inaperçue. Nous n'avons retrouvé aucun cas de rubéole : dans un seul cas, une crise de rhumatisme articulaire a été signalée.

L'origine familiale a été signalée dans plusieurs cas : AYWARD et AITKEN, SCHNUR, WENKOS et STUDY, COSTIN et CARP, VIGNERONT.

II. — FRÉQUENCE

Nous envisagerons tout d'abord la fréquence des dissociations auriculo-ventriculaires congénitales en général.

Nous avons vu que, lors des travaux d'ensemble qui ont été faits, YATER, en 1929, reprenant l'étude des observations de dissociations auriculo-ventriculaires publiées depuis 1901, n'admettait que 20 cas dont l'origine congénitale paraissait certaine. ZOURBAS, en 1944, retient 27 cas dont 8 paraissent isolés.

Etudiant la fréquence des dissociations au cours des cardiopathies congénitales :

— MAUD et ABBOTT en trouvent 3 sur 1.000 ;

— MÉTIANU et HEIM DE BALSAC, 4 sur 1.100 dossiers ;

— DONZELOT et collaborateurs, étudiant 650 dossiers de cardiopathies congénitales, trouvent 2 cas de bloc associé.

— Récemment, MATHIEU et collaborateurs ont trouvé, sur 100 cas cathétérisés en deux ans, deux dissociations, dont une isolée.

Ces statistiques mettent en évidence la fréquence relativement peu élevée des dissociations auriculo-ventriculaires qui, dans 80 pour 100 des cas, pour MÉTIANU et HEIM DE BALSAC, seraient associées à une cardiopathie congénitale.

Les blocs atrio-ventriculaires ne seraient donc isolés que dans 20 pour 100 des cas.

Néanmoins, lorsque l'on considère les observations rapportées par CAMPBELL et THORNE, ainsi que par CAMPBELL et SUZMAN, concernant 8 malades suivis pendant vingt ans, l'on s'aperçoit que l'association à une cardiopathie surajoutée, en l'occurrence une communication inter-ventriculaire, semble bien moins fréquente qu'on avait pu le supposer.

III. — CLINIQUE

1° LES CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Nous avons vu qu'elles étaient très variées.

La constatation de la lenteur des battements cardiaques fœtaux peut être notée au cours de l'examen systématique d'une femme enceinte (au cours du cinquième ou sixième mois pour MOSS et LITMAN ; THOYER-ROZAT, BRIZARD et SÉNÈZE). A juste titre, THOYER-ROZAT insiste sur les craintes que peut faire naître la constatation de cette bradycardie, simulant la souffrance fœtale, et pouvant conduire à des interventions inutiles lorsqu'elle est constatée tardivement.

Les moyens diagnostiques sont pauvres ; l'électrocardiogramme *in utero*, pratiqué avec des électrodes cutanées, ne permet pas d'individualiser les ondes P ; il ne sera possible qu'au cours du travail avec l'emploi d'électrodes intra-utérines. Il faut donc analyser avec minutie les caractères des bruits du cœur qui sont ici bien frappés : la bradycardie est régulière, constante et il n'y a aucune cause de souffrance fœtale.

Chez le nouveau-né, la bradycardie peut être constatée lors de l'examen systématique, et l'attention doit être attirée lorsque le poulx bat à 80 ou *a priori* au-dessous de ce chiffre ; l'examen clinique et l'électrocardiogramme feront le diagnostic.

La cyanose fait évoquer différents diagnostics ; nous avons vu qu'elle pouvait révéler la dissociation (*obs. n^{os} 4, 6, 25, 26*). Dans différents cas, la preuve de la dissociation isolée a été apportée par le cathétérisme (*obs. n^o 26*), et dans les cas graves ayant entraîné la mort (*obs. n^o 25*), par le contrôle anatomo-histologique. La pathogénie de la cyanose n'est peut-être pas univoque et l'anoxie qu'elle traduit dans ces cas est vraisemblablement liée à l'adaptation du myocarde à un débit systolique ventriculaire insuffisant pour compenser le débit-minute diminué à cause de la bradycardie. Elle peut également être en rapport avec une hémorragie méningée néo-natale associée, et dans le cas où nous l'avons observée (*obs. n^o 4*), elle était accompagnée de troubles de la succion et d'un cri éteint.

Les accidents nerveux, crises syncopales ou épileptiformes, doivent faire évoquer la possibilité d'une dissociation lorsqu'elles surviennent chez le petit enfant ; il s'agit d'ailleurs pour YATER d'un critère en faveur de l'origine congénitale de la maladie. Ces accidents sont peu fréquents (*obs. n^{os} 5, 8, 26*).

Ce sera enfin une découverte, au cours d'un examen systématique ou lors des affections banales de l'enfance, d'un souffle systolique ou d'une bradycardie.

2° LES SIGNES FONCTIONNELS ET GÉNÉRAUX

— *La dyspnée*, si elle existe, est très modérée ; dans un cas, il s'agissait d'une gêne respiratoire lors des efforts prolongés. Il faut bien dire que dans toutes les observations, les malades mènent une vie absolument normale ; les auteurs signalent bon nombre de malades qui pratiquent un sport, dansent, et ceci sans aucune gêne fonctionnelle.

— *La cyanose*, nous l'avons vu, permet un diagnostic précoce chez le nouveau-né où elle se rencontre le plus fréquemment. Elle peut traduire une forme gravissime, alterner avec des crises syncopales ; le plus souvent, elle disparaît au bout de quelques jours.

— *Les accidents neurologiques* sont relativement peu fréquents. Au cours de l'évolution, ils semblent survenir lors de deux périodes bien définies : dans la petite enfance où, selon MATHIEU, ils seraient plus fréquents et en rapport avec une plus grande sensibilité de l'anoxie cérébrale ; chez le sujet âgé, où l'apparition de manifestations de Stokes-Adams pourraient être en rapport avec un athérome cérébral ou une sénescence myocardique surajoutée. Nous n'avons noté qu'une observation, publiée par CAMPBELL, où les accidents de Stokes-Adams avaient été relevés chez un malade atteint de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale.

— *Le développement staturo-pondéral* est en général tout à fait normal. Dans la majorité des cas, il s'agit d'enfants dont le développement psycho-moteur et la croissance sont satisfaisants.

3° LES SIGNES CLINIQUES

— *Les troubles du rythme* : la bradycardie est en effet le signe essentiel. Sa constatation est insolite chez l'enfant, de même que ses caractères. Il s'agit en effet d'une bradycardie stable, sans l'arythmie respiratoire si caractéristique chez l'enfant. Cependant, le rythme ventriculaire chez l'enfant au cours des blocs complets est plus rapide que chez l'adulte atteint de dissociation acquise ; le pouls bat entre 40 et 60 (NADAS) ; dans certains cas, il peut être normal (MATHIEU).

Il varie peu au cours des efforts, de la fièvre, mais une accélération de 10 à 20 battements par minute peut être observée (NADAS).

Le pouls est en général ample, traduisant l'adaptation du myocarde et l'augmentation de la systole ventriculaire.

L'on peut observer la dissociation des battements jugulaires et carotidiens.

Avant l'électrocardiographie, les anciens auteurs faisaient le diagnostic de dissociation auriculo-ventriculaire grâce à l'enregistrement graphique du pouls jugulaire et du pouls radial ou des battements de la pointe du cœur.

4° LES SIGNES D'AUSCULTATION CARDIAQUE

— *Le rythme* peut paraître irrégulier du fait des extrasystoles.

— *Le premier bruit* est d'intensité variable (NADAS), l'augmentation d'intensité correspondant aux phénomènes de capture ventriculaire.

— *Le dédoublement du deuxième bruit* au foyer pulmonaire est noté dans de nombreux cas.

— *Les systoles en écho*, traduisant les contractions auriculaires, objectivées par le phonocardiogramme, sont moins fréquentes que chez l'adulte au cours des dissociations acquises, et ceci du fait du rythme ventriculaire plus rapide de l'enfant.

— *Le souffle systolique* est, avec la bradycardie, le signe physique essentiel. Il est souvent révélateur de la maladie, et c'est sa constatation qui, bien souvent, a fait porter le diagnostic de défaut septal.

Il est en général d'intensité modérée, entendu à la pointe ou au niveau du troisième espace intercostal gauche avec une égale fréquence, irradiant le long du bord gauche du sternum assez rarement.

Ses caractères sont souvent ceux d'un souffle anorganique.

Il serait peut-être en rapport avec la possibilité d'une régurgitation mitrale. Dans leur observation, MATHIEU et collaborateurs, qui ont cathétérisé leur malade, signalent des courbes de pression qui montrent la dissociation mécanique de l'oreillette et du ventricule ; le sommet ventriculaire de la courbe capillaire est ample et pointu, évoquant une régurgitation mitrale (sans doute purement fonctionnelle), peut-être en rapport avec la sommation de deux systoles auriculaires et d'une systole ventriculaire ample, non synchronisée avec la diastole auriculaire. Le contexte permet d'éliminer l'insuffisance mitrale vraie, malformative.

— *Un souffle diastolique* est rarement entendu, petit souffle protodiastolique signalé par les mêmes auteurs dont la pathogénie est également fournie par le cathétérisme. La pression artérielle pulmonaire différentielle est un peu élevée, phénomène qui est classique dans les artères périphériques en cas de bradycardie, « fuite diastolique » par insuffisance sigmoïdienne fonctionnelle qui pourrait correspondre au petit souffle protodiastolique.

IV. — LES SIGNES RADIOLOGIQUES

L'examen radioscopique permet d'apprécier le volume et la cinétique cardio-vasculaire, la vascularisation pulmonaire.

Le volume cardiaque est fréquemment normal. Dans de nombreux cas, le cœur apparaît globuleux, légèrement augmenté de volume dans son ensemble ; l'augmentation de volume prédomine rarement au niveau d'une cavité. Dans quelques observations, le ventricule gauche semblait légèrement hypertrophié, sans signe d'hypertrophie gauche à l'électrocardiogramme. Dans un cas, l'on note l'augmentation de l'oreillette gauche de profil. Cette image peut être en rapport avec la régurgitation auriculaire évoquée plus haut.

L'étude de la cinétique cardiaque apporte des renseignements précieux. On observe en effet une hyperpulsabilité avec mouvement de bascul autour du point G, un asynchronisme des battements du bord droit et du bord gauche traduisant le « divorce auriculo-ventriculaire » complet signalé par MAHAÏM.

Les champs pulmonaires ont une clarté normale ; la vascularisation pulmonaire est tout à fait normale, tant sur les clichés qu'à la radioscopie.

V. — EXAMEN ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

Le tracé électrocardiographique met en évidence les troubles de la conduction.

Dans la majorité des cas, il s'agit d'une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Les rythmes auriculaire et ventriculaire sont indépendants l'un de l'autre, les oreillettes battent à un rythme qui n'est pas un multiple du rythme ventriculaire. Le rythme auriculaire est assez rapide, il peut varier selon les cas de 85 à 150 par minute. Le rythme ventriculaire est beaucoup plus lent, se situant entre 35 et 65-70 par minute.

Ce rythme est relativement peu influençable, l'effort ne provoque qu'une accélération modérée ; l'épreuve à l'atropine modifie peu le rythme ventriculaire. On observe dans certains cas un ralentissement passager du rythme auriculaire.

Les ondes P sont de forme normale, les espaces PP sont en général égaux entre eux. On observe parfois quelques irrégularités en rapport avec des extrasystoles auriculaires. Sur différents tracés en effet, nous avons noté des ondes P anticipées, inversées.

L'étude de ces extrasystoles auriculaires au cours des dissociations a été faite par DEGLAUDE et EMAN ZADE. Ces auteurs, au cours d'enregistrements œsophagiens, enregistrent des complexes auriculaires détaillés, semblables à des complexes ventriculaires où les extrasystoles auriculaires apparaissent sous forme de complexes déformés analogues à des complexes ventriculaires extrasystoliques. L'étude de la déflexion intrinsèque de ces complexes a permis d'en situer le point de départ et d'en déterminer l'origine.

Il n'y a plus aucune systématisation, aucune relation entre auriculogrammes et ventriculogrammes. En effet, les ondes P précèdent ou suivent les complexes rapides, elles peuvent être incluses dans QRS ou T, leur donnant un aspect bifide ; cette éventualité a été appelée « la sommation des complexes ». Ils peuvent conserver un aspect normal avec simple augmentation de l'amplitude.

L'espace PR ne peut plus être calculé, sauf dans quelques cas de « capture » où il peut être normal. Les oreillettes semblent alors entraîner les ventricules ; ces éventualités se retrouvent assez fréquemment sur un tracé de dissociation.

Le ventriculogramme est de forme sensiblement normale, parfois augmenté d'amplitude, parfois bifide du fait de la superposition de l'onde P.

Nous avons observé assez souvent deux types de complexes ventriculaires.

Cette observation est assez fréquente au cours de l'enregistrement électrocardiographique des dissociations auriculo-ventriculaires.

Les excitations sinusales ne parviennent plus aux ventricules du fait de l'interruption du faisceau de His ; un centre d'automatisme inférieur prend le commandement des ventricules. Ce centre est généralement situé au-dessous de l'interruption du système conducteur, au niveau du tronc du faisceau de His ; c'est pourquoi le ventriculogramme est en général de type supra-ventriculaire. Ce centre idio-ventriculaire peut se déplacer ; il peut être double, ce qui peut expliquer alors la possibilité de complexes ventriculaires de types différents.

On observe dans certains cas une *dissociation auriculo-ventriculaire incomplète*, de type 2/1 le plus souvent (*obs. n^{os} 2 et 7*). Il faut savoir qu'il existe des blocs complets simulant des blocs partiels (FATTORUSSO et RITTER). Nous avons vu également dans plusieurs cas des dissociations isorythmiques.

La dissociation complète devient évidente après épreuve d'effort, au cours d'un enregistrement assez long, et l'on voit alors des périodes de dissociation complète alternant avec une dissociation incomplète ; lors des épreuves pharmacodynamiques également, il est possible de mettre en évidence le bloc complet : le rythme auriculaire s'accélère seul et la dissociation apparaît clairement. Cette synchronisation de l'activité auriculaire et ventriculaire s'explique peut-être par une action vagale réflexe, par une action mécanique ou par l'influence du champ électrique ventriculaire sur les oreillettes : deux fragments de muscle cardiaque placés dans une solution physiologique finissent par s'accorder et battre de façon synchrone (SEGBERG). Il est aussi possible que des fibres de tissu auriculaire indifférencié, normalement non conductrices, le deviennent sous des influences mal précisées, et conduisent temporairement vers les ventricules l'influx du nœud sinusal.

VI. — ÉTUDE HISTOLOGIQUE

Dans leur remarquable étude en 1958, MONNET et PERRIN, auxquels nous emprunterons les constatations histologiques qui vont suivre, relèvent dans la littérature 22 observations qui prêtèrent à vérification, dont 10 seulement donnèrent lieu à un examen histologique du faisceau de His. Sur ces 10 cas, un seul se rapportait à une dissociation auriculo-ventriculaire congénitale et isolée.

De ces études anatomo-pathologiques, différentes théories étiopathogéniques sont nées.

JUIF souleva l'hypothèse d'une *myocardite interstitielle congénitale* d'origine syphilitique : dans une de ces observations, le cœur était gros, le muscle pâle et il y avait un tissu fibreux infiltré de cellules lympho-plasmocytaires avec lésion d'endartérite oblitérante.

Pour MAHAIM, l'endocardite fœtale est réalisée par des lésions complexes qui se fixent sur les malformations septales et entraînent un arrêt de développement du faisceau de His. Cette théorie implique donc une malformation septale et aucune autopsie n'a retrouvé de lésions typiques d'endocardite fœtale.

Pour YATER, il s'agit d'un remaniement auriculo-ventriculaire. Dans un cas suivi d'autopsie, il trouve une inversion des oreillettes sans inversion des ventricules, l'oreillette droite est à gauche et inversement. Cette inversion aurait sectionné le faisceau de His. Mais ce cas de malformation rarissime explique mal le processus qui interrompt le développement du système conducteur.

En 1934, le même auteur découvre, au cours d'une autopsie, le faisceau de His enlevé à l'emporte-pièce au niveau d'une perforation inter-ventriculaire. Deux faits semblent infirmer cette étiologie : d'une part, en cas d'absence totale de septum ventriculaire, le faisceau a une situation anormale, mais toujours continue ; d'autre part, il existe un nombre important de maladies de Roger sans dissociation auriculo-ventriculaire.

Nous rappellerons quelques notions d'embryologie. Le tube cardiaque primitif est constitué par l'atrium primitif et la cavité ventriculaire primitive, communiquant par le canal atrial.

Il y a continuité entre les fibres auriculaires et ventriculaires. Les parois du canal atrio-ventriculaire subissent un développement progressif à l'origine de la scission en deux portions droite et gauche.

En même temps, l'endocarde des margelles des orifices auriculo-ventriculaires primitifs prolifère pour former l'anneau fibreux des orifices et les valves latérales, la prolifération du tissu sous-épicaudique se fait en même temps et rejoint la prolifération endocarditique séparant ainsi masse myocardique ventriculaire et auriculaire.

Il persiste cependant, en un point précis situé en regard de la partie dorsale du plancher de l'oreillette droite et bien visible sur l'embryon de cinq semaines, une connexion musculaire qui se continue dans le trigone fibreux, puis dans la pars membraneuse et représente le faisceau de His.

Le septum ventriculaire qui remonte de bas en haut ne vient à son contact qu'après la dixième semaine.

Les interruptions du faisceau de His se situent donc dans un temps très précis de la segmentation du tube cardiaque ; l'on voit donc qu'une anomalie peut exister seule et que l'association d'une dissociation auriculo-ventriculaire, bien que fréquente, ne peut être qu'une coïncidence.

L'observation de MONNET et PERRIN concerne un nouveau-né décédé à l'âge de trois jours. Le cœur ne présente aucune malformation macroscopique. Le septum est prélevé et, après inclusion en bloc, débité en coupes de 10 μ , une coupe montée et colorée toutes les 10 coupes ; 550 coupes ont été montées.

Le nœud auriculo-ventriculaire est normal.

Le faisceau de His, tout d'abord normal, augmente progressivement de volume, cheminant dans la partie postérieure du septum fibreux, puis les éléments sont progressivement dissociés et s'éparpillent, séparés par du tissu fibreux très dense ; le faisceau est alors réduit à quelques trousseaux musculaires épars au sein de la sclérose sans aucune continuité apparente.

Il n'y a aucun élément inflammatoire.

Puis les éléments convergent à nouveau, se regroupant pour former le faisceau bien constitué ; la bifurcation et les branches sont normales.

Dans l'observation de LEW, BENJAMIN et WHITE concernant une femme de cinquante-sept ans ayant un bloc atrio-ventriculaire sans malformation cardiaque, l'étude porte sur tout le muscle cardiaque qui est divisé en un certain nombre de blocs dont cinq d'entre eux (contenant le nœud sino-auriculaire, le nœud auriculo-ventriculaire, le faisceau de His et ses branches) sont inclus et découpés en séries de coupes de 8 μ ; toutes les coupes sont retenues et colorées par l'hématoxyline-éosine et Wergert van Gieson.

Dans ce cas, il existe une absence de connection entre la musculature auriculaire et le système de conduction auriculo-ventriculaire. Le nœuf auriculo-ventriculaire lui-même est pratiquement congénitalement absent et remplacé par du tissu cicatriciel.

Ce type de malformation est rare ; dans l'ensemble des cas dont l'étude histologique du faisceau de His fut fait, il s'agissait d'une interruption du faisceau de His par du tissu fibreux.

VII. — LE PRONOSTIC

Dans certains cas, il a été fatal à brève échéance, et l'on peut penser que, dans ces cas, il s'agissait d'une inadaptation du myocarde à la bradycardie.

D'une manière générale, le pronostic est excellent ; nous avons vu qu'il n'y a aucun trouble fonctionnel, le développement staturo-pondéral de l'enfant est normal, les patients mènent une vie tout à fait normale, comme en témoignent les observations de CAMPBELL dont les malades ont été suivis pendant vingt ans, et l'observation de ce jeune pilote totalisant 3.000 heures de vol et réagissant d'une façon tout à fait normale aux épreuves expérimentales auxquelles il fut soumis.

Nous voudrions ici envisager le pronostic des dissociations auriculo-ventriculaires congénitales isolées dans le cadre des dissociations auriculo-ventriculaires associées à d'autres malformations cardiaques ou acquises.

Le pronostic des dissociations associées à une malformation congénitale est fonction de la nature de cette malformation. Le plus souvent, il s'agit d'un défaut septal, mais on a observé des dissociations complètes associées à la persistance d'un canal artériel, à une malposition des gros vaisseaux, une communication inter-auriculaire, un cœur bi ou triloculaire, une sténose aortique ; le pronostic, dans ces cas, est beaucoup plus sombre.

Le pronostic des dissociations complètes congénitales et isolées est également bien différent du pronostic des dissociations acquises. Les accidents de Stokes-Adams sont rarement notés au cours de l'évolution des blocs congénitaux. Ce fait semble en rapport avec l'importance moindre de la bradycardie ; on observe en effet très rarement un rythme ventriculaire inférieur à 35-40 ; de plus, il s'agit d'une bradycardie stable et le myocarde est sain.

Au cours des interventions chirurgicales sur le septum, l'écueil principal est le tissu conducteur endocardique. Le faisceau de His, le plus souvent chemine dans la cloison inter-ventriculaire au ras du contour postéro-inférieur de la communication inter-ventriculaire. Le chirurgien doit éviter de charger le tissu dans lequel cheminent les fibres conductrices. Malgré des techniques particulières, en fin d'intervention, une dissociation auriculo-ventriculaire peut apparaître, le tracé électrique inscrit un bloc complet, et malgré la mise en place d'un pace-maker qui peut maintenir un rythme cardiaque valable, avec une pression artérielle valable, il est exceptionnel que ces blocs auriculo-ventriculaires régressent de façon définitive. Ces blocs sont graves, le rythme ventriculaire est maintenu à 45-50 grâce à l'administration quotidienne de dérivés de l'adrénaline ou de l'éphédrine ; mais les malades restent menacés d'un accident de tachycardie qui peut être mortel.

L'étude histologique de ces blocs a été faite par M. LENÈGRE. Dans ces cas, il existe une attrition du faisceau de His due parfois à l'inter-

vention, mais, fait curieux, dans certains cas le chirurgien intervient loin du faisceau de His : communications inter-auriculaires haut situées qui ont été suivies de dissociations auriculo-ventriculaires, où l'on a observé la récupération du rythme sinusal en cinq à dix jours.

VIII. — LE DIAGNOSTIC

Il est évident que la bradycardie devra être distinguée des bradycardies sinusales.

Deux points sont particulièrement importants :

- le diagnostic de l'origine congénitale ;
- et celui de la forme isolée.

Nous avons vu quels sont les critères exigés par YATER.

La constatation de la dissociation auriculo-ventriculaire doit être faite dans le jeune âge, la preuve électrocardiographique doit en être apportée, et il doit y avoir absence de toute maladie infectieuse susceptible de retentir sur le myocarde ; la présence de crises convulsives ou syncopales avant neuf ans étant un argument en faveur du diagnostic.

A la lumière de ces conditions bien stipulées, il est évident que le diagnostic sera facile lorsque la lenteur des battements cardiaques est constatée *in utero* (obs. n^{os} 22, 27). Dans ces cas, l'électrocardiogramme pratiqué dès la naissance montre le bloc complet.

Chez le nouveau-né, la bradycardie peut être découverte lors de l'examen systématique ou à l'occasion de crises de cyanose dont on recherche l'origine. Ici encore, le tracé assurera le diagnostic précoce.

Le diagnostic de l'origine congénitale sera d'autant plus certain qu'il sera fait chez l'enfant plus jeune.

En ce qui concerne l'absence de maladie infectieuse telles que scarlatine, syphilis, chorée, diphtérie, R.A.A., il faut remarquer que, lors des études faites sur des tracés enregistrés au cours de diphtéries, les dissociations auriculo-ventriculaires sont rares. Il s'agit très rarement de dissociation complète, et, même si celle-ci existe, elle est transitoire. La constatation de dissociation auriculo-ventriculaire au cours de la scarlatine est du domaine de l'hypothèse, et la syphilis, si souvent invoquée il y a vingt ans, peut difficilement être rendue responsable d'une lésion aussi circonscrite.

Il semble donc que les maladies infectieuses peuvent donner des dissociations auriculo-ventriculaires, mais que ces blocs sont souvent partiels, instables, transitoires, et qu'il s'agit fort rarement de blocs totaux.

Lorsque le diagnostic de la dissociation auriculo-ventriculaire est fait à l'âge adulte, l'origine congénitale est plus difficile à affirmer. La constatation de blocs chez plusieurs membres d'une même famille sera un argument en faveur du diagnostic (*obs. n^{os} 18, 19, 20*). L'association à d'autres malformations congénitales est également un argument de probabilité de l'origine congénitale de la dissociation (*obs. de LAUBRY, SOULIÉ et MARRE*).

Nous avons étudié les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales sans aucune cardiopathie associée. L'association à une cardiopathie congénitale, en particulier à un défaut septal, représente une éventualité fréquente, importante à distinguer de la précédente, puisque la malformation commande le pronostic. Pour affirmer la nature isolée de la dissociation, on se basera sur l'ensemble des signes cliniques, radiologiques, électrocardiographiques.

Le souffle systolique est en général moins intense que dans les communications inter-auriculaires ; il est variable ; il irradie peu. La radioscopie montre une ombre cardiaque souvent globuleuse, cette cardiomégalie est en général modérée et globale, sans aucune prédominance, la vascularisation pulmonaire et les champs pulmonaires sont normaux. L'électrocardiogramme montre rarement un bloc de branche droit associé, éventuellement le cathétérisme montrera l'absence de tout shunt.

CONCLUSIONS

Nous avons essayé d'envisager les divers problèmes cliniques, radiologiques, électrocardiographiques, physio-pathologiques, que posent les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales isolées en rapportant quatre observations inédites auxquelles nous avons joint les observations relevées dans la littérature.

I. — Il est capital de distinguer, du point de vue pronostic, ces dissociations isolées des dissociations auriculo-ventriculaires associées à d'autres malformations cardiaques congénitales ; en effet, leur allure clinique et leur pronostic sont totalement différents.

Ainsi se justifie leur définition : dissociations auriculo-ventriculaires isolées, dissociations dans lesquelles il n'y a aucune autre cardiopathie décelable. Il est évident d'ailleurs que cette définition sera le plus souvent une définition basée sur des critères cliniques qui permettent de conclure, avec une grande probabilité, à l'absence de cardiopathie associée.

II. — Le diagnostic de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale isolée sera fait par :

- *L'examen clinique* qui met en évidence :
 - le rythme cardiaque lent, peu influencé par l'effort, les épreuves pharmacodynamiques, la fièvre ;
 - l'éclat intermittent du premier bruit ;
 - et assez souvent un souffle systolique.
- *L'aspect radiologique du cœur* qui est un des éléments les plus importants :
 - la silhouette cardiaque est de volume normal, parfois légèrement augmentée de façon globale ;
 - l'on note un asynchronisme des battements du bord droit et du bord gauche ;
 - la vascularisation pulmonaire est normale.

• *L'électrocardiogramme* définit cette cardiopathie en montrant la dissociation auriculo-ventriculaire complète. En réalité, les tracés révèlent des troubles bien plus complexes que ne le voudrait la conception d'une simple interruption du faisceau de His.

Dans nos observations, nous mettons en évidence :

- l'existence d'un rythme ventriculaire ectopique qui coexiste avec les complexes rapides normaux ;
- le synchronisme auriculo-ventriculaire qui existe dans certains cas pose des problèmes physio-pathologiques. Ces phénomènes de synchronisme peuvent d'ailleurs donner le change à un examen superficiel, et, dans certains cas, ils peuvent faire croire à un rythme sinusal ou à une dissociation auriculo-ventriculaire incomplète de type 2/1.

Lors de ces dissociations en apparence incomplètes chez le jeune enfant, nous avons pu mettre en évidence le bloc complet par différents artifices : épreuve d'effort, compression des carotides, long enregistrement électrocardiographique, nouvel examen.

Il est évident que l'on ne saurait imposer le cathétérisme et une exposition prolongée aux rayons à des enfants qui ne sont nullement incommodés dans leur cardiopathie.

Le pronostic des dissociations isolées paraît excellent :

- pronostic immédiat : en général, bonne tolérance du myocarde, pas de retentissement sur le développement staturo-pondéral ;
- pronostic évolutif : pas d'accident d'Adams-Stokes ;
- pronostic d'avenir : pas de mort subite ni de défaillance cardiaque pendant de longues années.

L'histo-pathologie, dont nous avons relevé 3 cas publiés, montre l'interruption du faisceau de His qui est dissocié par un tissu fibreux dense et dans un cas l'absence totale de nœud auriculo-ventriculaire et de muscle conducteur à ce niveau, remplacé par un tissu cicatriciel. Le substratum anatomique de cette cardiopathie est donc une interruption isolée du système conducteur.

III. — La place de la dissociation auriculo-ventriculaire isolée parmi les dissociations d'autres types :

— L'athérome des coronaires ou l'artérite du faisceau de His qui provoque une dissociation beaucoup plus mal tolérée. Le rythme ventriculaire est ici beaucoup plus lent ; il existe des altérations myocardiennes et coronariennes importantes. Il n'y a aucune commune mesure entre ces dissociations.

— Dissociations auriculo-ventriculaires associées : le bloc complet peut être associé à toutes les cardiopathies congénitales, le plus souvent il s'agit d'un défaut septal, dont le pronostic est totalement différent ; il est dominé par le pronostic de la cardiopathie en cause.

— Les dissociations expérimentales soit chez l'enfant, soit celles créées chirurgicalement au cours d'interventions et représentant une des complications majeures lors d'interventions sur le septum.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
JULIEN MARIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- ARCHIGÈNE. — Evolution et pronostic de la dissociation auriculo-ventriculaire chez les sujets jeunes. (*Thèse*, Paris, 1927.)
- BARD. — Pronostic des dissociations auriculo-ventriculaires chez les sujets jeunes. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 mars 1928.)
- BERNAR et JAQUET. — Pouls lent par dissociation chez les sujets jeunes. (*Gaz. des Hôp.*, 29 septembre 1937, n° 78, p. 1229.)
- BIROTHEAU. — Etude clinique et graphique du pouls lent par dissociation auriculo-ventriculaire. (*Thèse*, Paris, 1911.)
- BOSKOVITZ. — La forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. (*Thèse*, Nancy, 1927.)
- BRETON, DUPUIS et POINGT. — Les deux formes de dissociations auriculo-ventriculaires congénitales. (*Arch. Franç. de Péd.*, 1959, XVI.)
- CAMPBELL et SUZMANN. — Congenital complete heart block account 8 cases. (*Am. Heart J.*, 1934, 9, p. 304.)
- CAMPBELL et THORNE. — Congenital heart block. (*Brit. Heart J.*, 1956, 18, p. 186.)
- CLERC et LÉVY. — Evolution de la dissociation auriculo-ventriculaire chez les sujets jeunes. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 mars 1928.)
- CLERC. — Les arythmies en clinique.
- COSTIN et CARP. — Dissociation auriculo-ventriculaire complète congénitale et familiale. (*Mal. du Cœur*, 1957, 7, p. 654.)
- CREYX, LENG, LÉVY, SERRES et NIVIÈRE. — La dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. (*J. Méd. Bordeaux*, septembre 1954, n° 9, p. 131.)
- DONZELOT, DURAND et MÉTIANU. — Quelques considérations sur les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales. (*Acta Cardiologica*, 1950, 5, p. 319.)
- DONZELOT, ZACOUTO et CORABCEUF. — Substitution au rythme sinusal du cœur de lapin d'un rythme auriculo-ventriculaire plus lent par entraînement électro-systolique externe. (*Bull. de l'Académie Nationale de Médecine*, 1954, n° 11, p. 188.)

- LAUBRY et DEGLAUDE. — L'électrocardiogramme œsophagien ; techniques et indications. (*Arch. Mal. du Cœur*, 9, p. 121.)
- DEGLAUDE et EMAM ZADE. — Complexes auriculaires normaux et extrasystoliques enregistrés par dérivation œsophagienne. (*Arch. Mal. du Cœur*, 1941, n° 3-4, p. 103.)
- FOTOUHI. — *Thèse*, Paris, 1954, n° 105.
- FROMENT. — *Etude clinique des maladies du cœur* (1943).
- JAQUIER. — Contribution à l'étude du pouls lent permanent. (*Thèse*, Paris, 1905.)
- JUIF. — Contribution à l'étude du pouls lent permanent d'origine congénitale et héréditaire. (*Thèse*, Paris, 1911.)
- LAUBRY. — *Maladies du cœur et des vaisseaux*.
- LAUBRY et PEZZI. — *Traité des maladies congénitales du cœur* (1921).
- LENÈGRE et CHEVALIER. — *Electrocardiographie clinique*.
- LIAN. — Pouls lent congénital familial, sans accident nerveux. (*Progrès Médical*, 11 novembre 1911.)
- LEW, BENJAMIN et WHITE. — *Am. H.J.*, n° 2.
- LUKIN et FREY. — Heart block in a child of 8 years. (*Arch. of Ped.*, 1927, p. 647.)
- MAHAÏM. — Les maladies organiques du faisceau de His Tawara. (Masson, 1931, p. 522.)
- MATHIEU, PERNOT, METS, STREIFF et TÉNETTE. — La forme isolée des dissociations auriculo-ventriculaires congénitales. (*Rev. Méd. Nancy*, 1957, 82, p. 813.)
- MATHEWSON et HARVIE. — *British H.J.*, 1957, 19, n° 2, p. 253.
- MONNET et PERRIN. — *Arch. Franç. de Pédi.*, 1958, XV, n° 10.
- MOSS et LITMAN. — Congenital heart block, report of a case diagnosed antenatally. (*J. of Ped.*, 1956, 48, p. 226.)
- NADAS. — *Pediatric cardiology*.
- RUDOLPH et NADAS. — *Circulation*, 1958, 18, p. 183.
- RUDOLPH, PAUL et NADAS. — Le bloc auriculo-ventriculaire. Etude clinique et physiologique. (*Am. J. Dis. Child.*, 1957, 93, n° 1, p. 66.)
- THOYER-ROZAT, BRIZARD et SÉNÈZE. — Problèmes posés par une dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. (*Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst.*, 1959, II, n° 3, p. 258.)
- VIGNERONT. — *Thèse*, Nancy, 1939.
- WENDKOS et STUDY. — Familial congenital complete auriculo-ventricular block. (*Am. Heart J.*, 1947, 34, p. 138.)

WRIGHT, ADAM, ANDERSON. — *Am. J. Dis. Chil.*, juillet 1959, 98, n° 1, p. 86.

YATER. — Congenital heart block. (*Am. J. Dis. Chil.*, 1929, 38, p. 112.)

YATER, LYON et MACNABB. — *J.A.M.A.*, juin 1933, p. 1831.

YATER, LEAMAN et CORNELL. — *J. of Am. Med. Ass.*, mai 1934, p. 1660.

ZOURBAS. — *Thèse*, Lyon, 1944.

LEW, BENJAMIN et WHITE. — *Am. H.J.*, 1958, n° 2.

